

**Einige seltene Fälle von multiplen
Missbildungen der oberen und unteren
Extremitäten mit geschichtlichem
und kasuistischem Beitrag.**



Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde

**der hohen medizinischen Fakultät an der
Ruprecht-Karls-Universität zu Heidelberg**

vorgelegt von

Gustav Schneider

aus Salmünster.

Heidelberg 1926.

**Einige seltene Fälle von multiplen
Missbildungen der oberen und unteren
Extremitäten mit geschichtlichem
und kasuistischem Beitrag.**



Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde

der hohen medizinischen Fakultät an der
Ruprecht-Karls-Universität zu Heidelberg

vorgelegt von

Gustav Schneider

aus Salmünster.

Heidelberg 1926.

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität Heidelberg.

Dekan :

Prof. Dr. Ritter v. Baeyer.

Referent :

Prof. Dr. Ritter v. Baeyer.

— 1926. —

Meinen lieben Eltern gewidmet.

20. 11. 1926.



Digitized by the Internet Archive
in 2025

Im Anfang der Naturforschung haben die griechischen und römischen Aerzte wenig ihre Aufmerksamkeit auf Mißbildungen des menschlichen Körpers gelenkt. Bei den alten Aegyptern, Indern und Chinesen, sowie bei den Volksstämmen Palästinas herrschte sogar der Brauch, schwächliche und mit Deformitäten behaftete Kinder auszusetzen. Solche elende Wesen entzog man damit nicht nur der menschlichen Gesellschaft, sondern auch vor allem der wissenschaftlichen Beobachtung und Forschung, sowie auch einer eventuellen Behandlung. In der gesamten alten Literatur findet man fast keine richtige Darstellung über Mißbildung des Körpers in wissenschaftlicher Hinsicht, abgesehen von einigen flüchtigen Bemerkungen bei dem einen oder anderen Naturforscher. Auch die arabische Medizin enthält hierüber nur wenig. Sowohl menschliche wie tierische Mißbildungen sind zu allen Zeiten und bei allen Völkern vorgekommen und haben sich auch bis in unsere Zeit erhalten. Bei gebildeten und ungebildeten Völkern haben Mißbildungen von jeher einen gewissen Abscheu erregt und wurden stets zu Gegenständen des Aberglaubens gemacht. Man denke dabei nur an die Sagen des Altertums und die Hexenprozesse des Mittelalters.

Als erster der alten Naturforscher hat Aristoteles Mißbildungen eingehender beobachtet. Vor ihm sollen Demokrit und Empedokles Einiges über Mißbildungen berichtet haben. Erst im 16. Jahrhundert mit dem Aufblühen der Lehre der Anatomie und mit den ersten Anfängen der pathologischen Anatomie erringt sich das Kapitel „Mißbildungen“ einen Platz in der Literatur. Nach Förster befaßten sich vorzugsweise die Anatomen mit einzelnen Arten von Mißbildungen, bis später auch die Praktiker: Chirurgen und Geburtshelfer

ganze Abschnitte darüber in ihren Werken und Monographien bringen, wie Sorbinus, Irenaeus, Rueff, Colombo, Paré, Weinrichius und andere. Alle diese Aufzeichnungen atmen jedoch zu wenig freien Forschungsgeist. Viele der damaligen Forscher litten arg unter dem Drucke ihrer Zeit. Aberglauben und die harte Tradition, von der sie nicht „wankten und wichen“, taten auch das ihre. Auch Phantasie und subjektive Willkür beherrschten ihre Schriften und Aufzeichnungen. Förster charakterisiert sehr treffend die unwissenschaftliche Forschungsweise mit den Worten: „Nach alten Sagen und Erzählungen entwarf man Beschreibungen und Abbildungen und glaubte selbst in voller kindlicher Naivität an die Ausgeburten der eigenen Phantasie“.

Das 17. Jahrhundert weist in dieser Hinsicht noch den gleichen Standpunkt auf wie das vorangehende. Besondere Arbeiten über *Monstra*, wie die von Licetus oder Lykosthenes, enthalten immer noch dieselben fabelhaften Darstellungen in „Wort und Bild“. Johann Philipp Abelinus beschreibt im *Theatrum Europaeum* alljährlich die in allen Landen bekannt gewordenen Mißgeburten, die dem Glauben der damaligen Zeit entsprechend vielfach für Wunderdinge und besondere Zeichen des Himmels angesehen wurden. Seine Beschreibungen tierischer und menschlicher Mißbildungen gleichen denen des Bartholinus (1645) und zeichnen sich durch eine reine Beobachtungsweise und klare Schilderung aus. Im Folgenden sei auszugsweise eine derartige Beschreibung gegeben: „Den 21. Martii 1642 ist in der Grafschaft Hanau nachbeschriebene Mißgeburt, die wir um ihrer Gestalt willen eine Wundergeburt billich nennen, geboren, von mehr denn 900 Personen gesehen und im Druck, wie nachfolget, publicieret worden: Es hat in der Graffschafft Hanau zu Hochstatt, einem Marktflecken Buchterthals, eines Schneiders und Weingärtners Eheweib Elisabeth ungefehr zu 9 Uhr Nachts vor dem 11. Martii hiernach kontrefaite lebendige Mißgeburt beynahe zwo und eine halbe Spanne lang, auff die Welt gebracht, nemlich zwey natürlich vollkommene Kinder, deren jedes seine menschliche Gestalt als Haupt, Haupthaar, Ohren, Nasen, Stirn, Augen, Mund, Kinn,

Leffzen, Zungen, an jeder Hand 5 natürliche Finger mit den Nägeln, an jedem Fuß 5 Zehen samt ihren Nägeln, auch jedes seinen natürlichen Ausgang, doch nur einen ziemlich großen Nabel, und ein Bauch gleichsam zusammengewachsen wie beyde beygedrückte Kupferstücke uns fürstellen: deren das eine Kind anfänglich gantz schön rötlicher Farb, das Andere gantz bleich, doch am rechten Arm, Hals und um die Brust etwas schwarz und blau gewesen, so alle beyde gegen einander und zugleich gar erbärmlicher Weiss und mit ziemlich schwachen Stimmen geschryen und so gar lange, biss das Bleiche den 11. Martii ungefehr um 6 oder 7 Uhr verschieden, das Rothe aber selbigen Tags biß deß Nachts um 9 Uhr sein Schreyen mehrentheils continuieret, daß es allmählich bleich worden, auch verschieden. — Hat also das eine so dem Vater gleich anzusehen gewesen, ungefehr 24 Stund, das andere, so der Mutter gezeichnet, 10 Stund gelebet, sind auch alle beyde anfänglich mit saurem des Orths gewachsenen Wein erlabet worden“.

Nach dieser genauen Beschreibung des Aussehens und der Lebensdauer der Mißgeburt beschreibt *Abelinus* eingehend das große Interesse aller Volksschichten, solch etwas Außergewöhnliches zu sehen, wie folgt: „Als nun solches durch das gemeine Geschrey plötzlich da und dort offenbar worden, ist diese wunderliche Mißgeburt nicht allein von den meisten Inwohnern zu Hochstatt so mit der Gemeinde Dörnickenheim und anderen sich daselbst aus unterschiedlichen Orthen und Landschaften aufhaltenden fremden Leuten, über zweyhundert und fünfzig stark sich befunden, sondern auch von vielen Edlen und Unedlen, Geistlichen und Weltlichen, Gelehrten und Ungelehrten, Bürgern und Bauersleuten, Christen und Juden, theils in Hanau dahin sie den 12. Martii ins Schloß getragen, theils auch auf dem Wege zwischen Hanau und Hochstatt, sonderlich in Hochstatt, dahin den 11., 12., 13., 14. und 15. Martii auß beyden Stätten Hanau, Frankfurt, Offenbach, Rumpenheim, Bischoffsheim, Wachenbuchen, Mittelbuchen, Windecken, Rükingen und anderen umliegenden Orthen, unterschiedliche 100 Menschen gelauffen, geritten, gefahren, so mit möglichem Fleiße durch die Wachten an den beiden Pforten auffgezeichnet, ungefehr 1000 Menschen, mit

höchster Verwunderung gesehen und etliche Mal mit der Eltern Verwilligung abcontrefait wurden“.

Das 18. Jahrhundert bringt eigentlich erst auf diesem Gebiete einen gänzlichen Umschwung. Von großem Gewinne für die Forschung der Mißbildungen war es, als damals die Lehre der Entwicklungsgeschichte als Basis für eine wissenschaftliche Erklärung der Genese der einzelnen Mißbildungsformen angenommen wurde. Harvay, der Begründer der Embryologie kämpfte energisch gegen den Glauben der damaligen Zeit, daß Deformitäten während der Schwangerschaft durch Einfluß des Teufels oder durch das sog. „Versehen“ der Frau entstünden. Er erklärte Mißbildungen als Entwicklungsanomalien (Schwalbe). Natürlich fehlten auch für seine hochwissenschaftlichen Ansichten die Gegner nicht. Große Verdienste erwarb sich im Jahre 1768 Haller, der eine vollständige Neubearbeitung über das „Wissen auf diesem Gebiete“ übernahm. Andere Autoren dieser Zeit wie Wolff, dessen Werk besonders über die „Entstehung der Doppelmißbildungen“ glänzt, ferner die Schriften Blumenbach's und Sömmering's, die einen guten Teil eigener Beobachtungen enthalten, haben Wesentliches zur Förderung der Kenntnis dieser Störungen beigetragen.

Im 19. Jahrhundert wurde das erste zusammenfassende Werk (1812) von Meckel, betitelt: „Handbuch der pathologischen Anatomie“ herausgegeben und im Sinne der Mißbildungslehre als hochstehend bezeichnet. Durch Zusammenstellung und Bereicherung des Materials über dieses Gebiet erwarben sich weiterhin große Verdienste Geoffrey St. Hilaire und dessen Sohn. Neben Otto, Barkow, Karl Ernst von Baer ist noch Bischoff durch seine wissenschaftliche und entwicklungsgeschichtliche Betrachtung über „Alle Formen der Mißbildungen“ bekannt geworden. Besondere Erwähnung verdienen auch noch die Forscher, die weiteres Material über die „Formenkenntnis der Monstra“ zusammengetragen haben. Ihre Namen sind Tiedemann, Vrolik, Ahlfeld und vor allem Förster, dessen Werk, wie Schwalbe wörtlich schreibt: „noch heute eine Quelle ist für alle, die sich einen Ueberblick über unser Gebiet verschaffen wollen“.

Um die Mitte des 19. Jahrhundert beginnt man zur Erkennung von Mißbildungen auch das Experiment zu benutzen. Abgesehen von Réaumur und Valentin, die schon Versuche angestellt haben, an künstlich bebrüteten Eiern Mißbildungen zu erzeugen, ist in Kiel P a n u m hervorgetreten, der als Erster in Deutschland am Hühnerei die Entwicklung der Deformitäten studierte. Von neueren Autoren, besonders Anatomen, die diesem Gebiete lebhaftes Interesse entgegengebracht haben, verdienen erwähnt zu werden: Gegenbaur, Rokitsansky, Arnold, Neumann, Marchand und besonders auch Virchow. —

Nach dieser geschichtlichen Uebersicht möge kurz die „Entstehung des Knochengewebes aus dem Mesenchym“ und die daraus resultierende „Entwicklung der freien Extremität“ beschrieben sein.

O. Hertwig unterscheidet außer den vier epithelialen Keimblättern noch ein besonderes Zwischenblatt oder Mesenchym, hervorgegangen aus verschiedenen Abschnitten des mittleren Keimblattes. Bei den niederen Tierstämmen, z. B. bei den Cölenteraten, besteht die Aufgabe des Mesenchyms in der Anlage einer Füll- und Stützmasse zwischen den Epithelblättern. Bei den Wirbeltieren sieht man es nach Umhüllung z. B. das Nervenrohr einschließen, die quergestreiften Muskelmassen umgeben, je nachdem sich die Keimblätter nach innen oder außen einfallen. Außerdem besitzt das Zwischenblatt die besondere Fähigkeit der Umbildung auf dem Wege histologischer Sonderung oder der Gewebsmetamorphose. Es bildet so den Ursprung einer großen Reihe der verschiedensten Organe, z. B. der knorpeligen und knöchernen Skeletteile der Fascien, Aponeurosen und Sehnen und endlich der Blutgefäße und Lymphdrüsen. Als erste und einfachste Form wird das Gallertgewebe angegeben. Hervorgegangen aus den Embryonalzellen des Mesenchyms, ist es der Vorläufer aller Bindegewebssubstanzen. Bei den Säugetieren und beim Menschen verwandelt es sich frühzeitig zu fibrillärem Bindegewebe oder zu Knorpelgewebe. Ersteres entsteht durch Ausschneiden von kollagenen Bindegewebsfasern aus der gallertigen Grundsubstanz von ihren Zellen. So bilden die Fasern, je nachdem sie zu Bündeln, Strängen oder Zügen sich vereinigen, fächer-

artig ausstrahlen oder regellos einander durchflechten, die Grundlage für Sehnen und Aponeurosen, Fascien. Das Knorpelgewebe zeichnet sich schon von vornherein durch Zellenreichtum aus. Seine Entstehung verdankt es der üppigen Wucherung des embryonalen Gallertgewebes durch Ausscheidung von Chondrin, der Knorpelgrundsubstanz. Seine besondere Eigenschaft gegenüber den übrigen Arten der Stützsubstanzen ist seine Festigkeit, weshalb es ja auch zur besonderen Uebernahme gewisser Funktionen sich eignet. Man denke nur an die Knorpel des Kehlkopfes und der Bronchien, wobei das Offenhalten lebenswichtiger Kanäle eine Rolle spielt, oder auch an die Extremitätenknorpel, wo die Knorpelsubstanz als Stütze von Fortsatzbildungen der Körperoberfläche dient. Ihre letzte und dritte Metamorphose entsteht aus dem Mesenchym, speziell aus Knorpel- und Bindegewebe, in Knochengewebe durch Ausscheidung von Kalksalzen. Es gibt Knochen, die aus einer knorpeligen und andere, die aus einer bindegewebigen Grundlage entstanden sind.

Schon in den ersten Wochen der Schwangerschaft — etwa in der 5. Woche — nimmt die Anlage der Extremitäten eine bestimmtere Gestalt an. Vorher als kleine Höcker an der ventralen Seite des Embryo zu sehen, erweitert sich der Höcker und teilt sich in zwei Abschnitte, von denen der distalwärts gelegene zur Hand oder zum Fuße wird. Auch lassen sich schon kleine Einkerbungen an der Hand erkennen, die Rudimente der Finger. In der 6. Woche lassen sich bereits auch die Hauptabschnitte der Gliedmaßen unterscheiden, indem eine Querfurchenbildung das proximale Stück in Ober- und Unterarm einteilt. Man kann von jetzt ab schon deutlich am Fuß die Zehenbildung erkennen, obwohl die Entwicklung der unteren Extremitäten langsamer vor sich geht als die der oberen. Nach 7 Wochen bemerkt man die Ansätze der Urnägels an den Fingerspitzen. Ursprünglich bestehen alle Teile des Skeletts, z. B. von Fuß und Hand, Ober- und Unterarm usw. aus solidem, hyalinen Knorpel. Im 3. Monat beginnt der Verknöcherungsprozeß an den größeren Skelettstücken in der dem Knochengewebe oben angedeuteten eigenartigen Weise, nämlich durch die Metamorphose des Knorpelgewebes zu Knochengewebe. Die Markräume, in deren Umgebung

Kalksalze abgelagert sind, dehnen sich immer mehr aus durch Zerstörung, oder besser gesagt durch Auflösung der Knorpelsubstanz vermittle Einwucherung feinsten zahlreicher, bindegewebiger, zellen- und gefäßreicher Fortsätze. Dann werden aus den an der Oberfläche der Markräume gelegenen Zellen die sogen. Knochenlamellen abgesondert, die sich zu einem Knochenkern immer mehr auf einander lagern. So schreitet die Verknöcherung bei den Hand- und Fußwurzelknochen langsam vorwärts durch Anlage von einem oder zweier Knochenkerne und verteilt sich nach K ö l l i k e r in dieser Reihenfolge:

An der H a n d :

- | | |
|------------------------------------|-----------------------------|
| 1. Hamatum u. Capitatum | im 1. Jahre n. d. Geburt |
| 2. Triquetum | im 3. Jahre n. d. Geburt |
| 3. Multangulum majus u. Lunatum | im 5. Jahre n. d. Geburt |
| 4. Naviculare u. multangulum minus | im 6.—8. Jahre n. d. Geburt |
| 5. Pisiforme | im 12. Jahre n. d. Geburt |

Am F u s s :

- | | |
|-------------------------------------|-------------------------|
| 1. Naviculare | im 1. Jahre postfoetal. |
| 2. Cunëiforme I. u. II. | im 3. Jahre postfoetal. |
| 3. Cunëiforme III. | im 4. Jahre postfoetal. |
| 4. Calcaneus u. Talus, erhält schon | im 6. u. 7. Monat |
| intrauterin einen Knochenkern. | |
| 5. Cuboid, kurz vor der Geburt | Verknöcherungsbeginn. |

Während der Verknöcherungsprozeß bei den kleinen (mehr kompakten) Knochen meist vom ersten Lebensjahre ab beginnt, setzt er bei den langen Knochen, z. B. Radius, Ulna, Humerus, Femur, Tibia, Fibula schon im 3. Embryonalmonat ein.

Von der Knorpeloberhaut lagert sich an Stelle der knorpeligen Grundsubstanz Knochengewebe auf den bereits vorhandenen Knorpel auf, so daß er ganz von einem dicken Knochencylinder umgeben ist. Durch Wucherung des Knorpelgewebes an den beiden Enden des Skelettstückes wird dies verlängert und verdickt. Im Innern der Mitte dagegen wird die Vermehrung des Knochengewebes gehemmt durch stete Neuauflagerung von Knochenlamellen auf die alten

vorhandenen. Die so später abgelagerten Lamellen dehnen sich immer weiter nach den Enden des „zukünftigen“ Knochens aus. Auf diese Weise wird mit der Zeit der Knorpel allmählich umgebildet, und es entstehen größere und kleinere Markräume. An der Oberfläche derselben wird auf den restlichen Knorpel ebenfalls Knochengewebe abgeschieden, das zur spöngiösen, knöchernen Substanz wird, die die beiden Enden des Knochens ausfüllt. Nach und nach bildet sich auch diese wieder zurück und als Restprodukt verbleibt eine weiche reichlich von zarten Blutgefäßen durchzogene Masse, das Knochenmark. So bildet sich aus der anfänglichen kompakten Knorpelanlage der Röhrenknochen mit seiner Markhöhle.

Nach diesem entwicklungsgeschichtlichen Rückblick soll das Wesen und die Entstehung von Mißbildungen besprochen werden. Förster sagt: „Unter Mißbildung versteht man jede Veränderung der Form, welche ihren Ursprung einer Störung der ersten Entwicklung des Embryo verdankt“ (*Vitium primae conformationis*). Er bezeichnet die Veränderungen, welche dann eintreten, weil alle oder einzelne Teile der Frucht noch in der Entwicklung sich befinden und nicht ausgereift sind, als die eigentlichen Mißbildungen. Die Zeit, in der dies eintreten kann, rechnet er bis zum 3. Embryonalmonat einschließlich. Es ist gleichgültig, ob in dieser frühen Zeit eine Entzündung, Hypertrophie oder Atrophie, eine Neubildung oder gar Hydrops eintreten: die Ausbildung der Formen wird gehemmt oder in ihrer Richtung verändert. Mißbildungen, die sehr stark den Eindruck einer häßlichen oder grauenvollen Erscheinung machen, nennt man kurzweg „Mißgeburt“ (*Monstrum*). Ist jedoch der Körper im Gesamten harmonisch gebildet und nur einzelne Teile verunstaltet, so nennt man das ein „Naturspiel“, eine „Anomalie oder Deformation“. Eine Veränderung, die den Charakter der Mißbildung allmählich ganz verliert, oder, besser gesagt, nur einen sehr geringen Grad der Verunstaltung darstellt, bezeichnet man als „Varietät“.

Welches sind nun die Ursachen, durch die Mißbildungen entstehen können? Förster sagt: „Zahlreiche Autoren machen die erbliche Uebertragung für Mißbildungen haftbar. Vererbung kann in diesem Falle sowohl vom Vater wie von

der Mutter aus stattfinden. jedoch beschränkt sich die Vererbung von Vater und Mutter auf eine kleine Zahl von Mißbildungen, die nur an kleinsten Teilen des Körpers vorkommen, wie z. B. Ueberzahl von Fingern und Zehen, Muttermäler und andere kleine Varietäten“. K ü m m e l sagt: „Im Grunde genommen, wissen wir über das Wesen der Vererbung, außer geistreichen Hypothesen, wenig. Nur da, wo Mißbildungen exquisit erblich auftreten, wird man annehmen müssen, daß die beim Stammvater der ersten Generation mechanisch entstandene Variation dem Artcharakter so fest sich aufgeprägt hat, daß sie wie dieser vererbt wurde“. Er erklärt, daß Vererbungen bei Strahlendefekten so gut wie nie vorkommen. Syndaktilie, Fingerdefekte und Polydaktylie sind nach ihm häufig vererblich, zuweilen in eigentümlichen und wechselnden Kombinationen untereinander, wie bei den von Thomson angegebenen Fällen. Verwandt mit Erbllichkeit ist auch das Vorkommen von Mißbildungen bei mehreren Kindern derselben Frau oder desselben Mammes, was ziemlich oft beobachtet wurde, z. B. Phocomelie“. A h l f e l d spricht als aetiologisches Moment für Spaltung der Extremitäten, besonders der Finger und Zehen die Vererbung an und hält es nicht für unmöglich, daß bei der Frage der Vererbung auch eine Erkrankung des Amnion herangezogen werden muß.

Weit größer ist jedoch die Zahl der Mißbildungen mechanischer Ursachen, meist ohne vererbbaren Charakter. Nach F ö r s t e r rechnet man hierzu die Einwirkung einer äußeren Gewalt auf den Embryo oder das Ei durch Schlag, Stoß, Fall, Druck gegen den Uterus oder den Leib der Schwangeren. Obwohl solche Fälle in der Literatur bis jetzt wenig beschrieben sind, ist es einigen Beobachtern (St. Hilaire, Valentin) durch hinzugefügte Verletzung experimentell gelungen, Mißbildungen zu erzeugen. Ferner ist in Erwägung zu ziehen die Druckwirkung innerhalb des Uterus bei Zwillingkindern, die Einwirkung des einen Foetus durch Reibung und Druck gegen den andern. Weiterhin muß noch die für Leben und Mißbildung eines Embryo abschnürende Nabelschnur verantwortlich gemacht werden. Ferner verdienen besondere Beachtung die Verwachsungen von Embryo

und Eihäuten, wodurch die weitere Ausbildung der betroffenen Teile gehemmt wird. Nach Hoffa sind Verwachsungen des Amnions gelegentlich noch bei der Geburt des Kindes in Form von Strängen und Fäden nachweisbar. Andere Male schnüren solche Stränge Teile von Extremitäten ab, z. B. Finger, Zehen oder auch ganze Extremitäten. Es bleiben sog. Selbstamputationen übrig.

P. Straßmann erklärt das Zustandekommen von Mißbildungen bzw. Verstümmelungen durch Wund- und Entzündungsvorgänge innerhalb des Uterus. Diese Entzündungen spielen sich sowohl zwischen verschiedenen Hautstellen des Foetus als auch zwischen Amnion und der Haut ab. Nach His hebt sich erst nach der 4. Woche der Gravidität das dem Foetus fest aufliegende Amnion ab. Kommt es zu entzündlichen Verklebungen zwischen Amnion und Foetus, so müssen Abschnürungen und Amputationen von Fingern und Zehen ebenfalls in dieser Zeit (zu Beginn der 6. Woche) einsetzen. Außer Verstümmelung fertiger, genau differenzierter Extremitäten finden sich Verkümmierungen auch an noch nicht vollständig angelegten Gliedern. Diese werden oft zerstört, noch bevor sie Knochengewebe enthielten. Die verstümmelten Teile gehen oft untereinander wieder Verwachsungen ein. Prädisponierend zu Verwachsungen mit dem Amnion sind alle die Teile des kindlichen Körpers, die am meisten peripher liegen, wie die Enden der Extremitäten, die Steißgegend und am Schädel die Gegend des Hinterkopfes und der Stirn. Nur selten lassen sich noch Reste von amniotischen Verbindungen nachweisen, meist in Form der sog. Schnürringe. Meistens jedoch reißen diese Stränge und Fäden frühzeitig ab und werden resorbiert oder finden sich zum Teil post partum als Narben mit der Haut verwachsen.

Als häufigste Ursache von Mißbildungen findet man nach Förster immer wieder das Vorhandensein einer zu großen oder abnorm geringen Menge von Amnionflüssigkeit, dem sog. Fruchtwasser. Hoffa schreibt dazu: „Bei Mangel an Fruchtwasser gibt die den Foetus beengende Uteruswand Veranlassung zu Verwachsungen oder zu Hemmungen der Bewegungen und freien

Entfaltung der foetalen Gliedmassen. Desgleichen zu Zwangslagen des Rumpfes und der Glieder, ja, es können einzelne Teile sogar geradezu in eine abnorme Wachstumsrichtung eingezogen werden. Dabei ist die Absonderung des Amnionwassers entweder eine zu langsame oder die zuerst normale Fruchtwassermenge verringert sich abnorm schnell“. *L a n g e* faßt die Ursachen der Mißbildungen alle unter dem großen Namen *H e m m u n g s m i ß b i l d u n g e n* zusammen. Er unterscheidet als Ursachen „mechanische Behinderung des Wachstums, Vererbung oder primäre Keimvariation“. Diese Ursachen bedingen den Zustand der Agenesie und Aplasie oder der Hypoplasie durch Verlangsamung der normalen Entwicklung oder durch Stehenbleiben auf einer früheren Entwicklungsstufe. Andererseits entstehen Hemmungsmißbildungen aber auch dadurch, daß eine Verschmelzung ursprünglich getrennter Anlagen im embryonalen Leben nicht erfolgt, oder dadurch, daß eine sonst nicht geteilte Anlage geteilt auftritt und bleibt. Diese letzteren Vorgänge können zu Spaltung und Abschnürung Veranlassung geben. Es können auch Verschmelzungen durch mangelhafte Differenzierung eintreten. Schließlich können zu den Hemmungsmißbildungen auch die Folgezustände von Raumbeschränkung und abnorme Lagerung an den Gliedern gerechnet werden.

Außerordentlich zahlreich sind die Theorien, — *W a t e r m a n n* gibt deren 14 an — die namhafte Autoren aufgestellt haben, um diese Leiden voll und ganz zu erklären. Viel umstritten ist und wird immerhin noch die Frage der angeborenen Mißbildungen bleiben. Viele Autoren suchen für jede Mißbildung eine eigene andere Aetiologie, während andere die an einem Individuum vorkommenden Leiden auf ein und dieselbe Ursache zurückführen wollen. *W a t e r m a n n*'s Ansicht geht dahinaus, für alle Spezialstörungen eine gemeinsame Foetuserkrankung anzunehmen. *P e l t e s o h n* sieht im Verein mit anderen Autoren wie *B i e d l* und *E r d h e i m* in einer neueren Abhandlung, betitelt: „Innere Sekretionsstörung und angeborene Mißbildungen“ die Ursache gewisser Deformitäten, besonders der bilateral symmetrischen, wie symmetrische Polydaktylie, Spalthand, Spaltfuß, beiderseitige angeborene Hüftgelenksverrenkung in *i n t r a u t e r i n e n A n o m a l i e n*

des Zentralnervensystems, und regt an, in Zukunft bei der Aetiologieergründung angeborener Extremitätenmißbildungen mehr auf Störungen des Zentralnervensystems und seiner Anhänge zu achten.

Im allgemeinen beobachtet man große Verschiedenheiten hinsichtlich des Sitzes und der Ausdehnung der Mißbildungen. Es können von Mißbildungen betroffen sein der ganze Körper, bald größere Abschnitte desselben, bald nur die oberen oder unteren Extremitäten. Mit Vorliebe scheinen die Extremitäten betroffen zu sein. Einen schlagenden Beweis dafür liefert *Blanke*, der auszugsweise 66 Fälle beschreibt, unter denen sich befinden: 38 Fälle mit doppelseitigem Femurdefekt, 28 mit einseitigem. 1 mal war ein Defekt der Tibia und des Femur gleichzeitig vorhanden, 8 mal an der Fibula und dem Femur, 11 mal am Femur, an der Fibula und Patella, 12 mal Femur- und Patelladefekt, 11 mal alleiniger Femurdefekt, 12 mal Defekt sämtlicher Knochen der unteren Extremität mit Ausnahme des Fußes. 3 mal wurden Defekte des Femur, der Patella und des Fußes beobachtet, 6 mal an allen Unterextremitätsknochen und 31 mal an Femur, Patella und Fuß. Auch Organe des menschlichen Körpers können mißbildet oder verunstaltet sein. Man findet z. B. bei Mißgeburten auch den ganzen Körper so entstellt, daß das Aussehen des heranwachsenden Individuums verloren geht. In anderen Fällen jedoch läßt sich von vornherein erkennen, daß der gesamte menschliche Körper gut ausgebildet ist und nur an einer kleinen Stelle eine oftmals unscheinbare, auf den ersten Blick kaum wahrnehmbare Abweichung besteht. Was die Beschaffenheit der Mißbildungen anlangt, so beobachtet man hier eine Vermehrung, eine Vervielfachung einzelner Körperteile oder auch des ganzen Körpers, dort eine Verkleinerung, eine Verkümmernug oder auch ein gänzlichcs Fehlen. Auch findet man größere oder kleinere Spalten an den Stellen des Körpers, die ursprünglich fest vereinigt sein müßten. Auch lassen sich Verwachsungen und Verschließungen an solchen Organen wahrnehmen, die von Natur aus getrennt oder hohl sein sollen. *Treviranus* hat die Mißbildungen bezüglich ihrer Beschaffenheit in quantitative und qualitative eingeteilt. Er unterscheidet Mißbildungen, die



1 (12jähriges Mädchen)



2 (12jähriges Mädchen)



3 (12jähriges Mädchen)



4 (Rechte Hand)



5 (Linke Hand)



6 (Rechter und linker Fuß)



7 (3jähriger Junge)



8 (3jähriger Junge)



9 (Patient B.)



10 (Patient B.)



11 (Rechte Hand)



12 (Linke Hand)



13 (Rechter Fuß)



14 (Linker Fuß)



15 (Beim Stricken)

dadurch charakterisiert sind, daß das gewöhnliche Maß der Größe und Zahl überschritten ist und daher größere oder kleinere Körperteile übergroß oder überzählig gebildet werden. Dasselbe gilt im umgekehrten Falle. Qualitativ teilt er so ein, daß die Umbildung der Keimanlage oder die Anlage der embryonalen Form zur reiferen foetalen Form abnorm sich vollzieht, so daß die fraglichen Teile des Körpers eine andere Beschaffenheit erhalten.

Im Folgenden seien die Arten der Mißbildungen charakterisiert :

Eine der häufigsten Arten der Mißbildung ist die S p a l t h a n d u n d d e r S p a l t f u ß. K ü m m e l bezeichnet als Spalthand und Spaltfuß das partielle oder gänzliche Fehlen eines, meist des dritten oder mehrerer Metacarpal- oder Metatarsalknochen nebst der dazugehörigen Phalanx, wodurch die Hand oder der Fuß durch einen Spalt in zwei ungleichartige, gegen einander bewegliche Hälften geteilt wird. Dieses kann nach L a n g e sowohl an einer Extremität, als auch an mehreren auftreten. Diese Deformität erscheint an Händen und Füßen doppelseitig, für gewöhnlich symmetrisch. Hierfür wird dem Amnion der Einfluß zugeschrieben, weil man oft die bekannten warzenartigen Gebilde findet, die von einer Abschnürung herrühren. Die Spaltung kann auch beruhen auf mangelhafter Vereinigung zweier paariger oder unpaarer Keimanlagen. Nach A h l f e l d ist Spaltung der ganzen Extremität beim Menschen noch nicht mit Sicherheit beobachtet. An den oberen Extremitäten sah man nie Spaltung, an den unteren nur sehr selten. Auch eine Spaltung der Hände und Füße ist sehr selten. In den bisher bekannten Fällen von Doppelhänden, die zur Beobachtung kamen, pflegt ungefähr in der Mitte der Hand, immer unter Vermehrung der Fingerzahl, die Spalte bis zu den Metacarpalknochen zu gehen. Die Spaltung der Finger und Zehen ist ein ungemein häufiges Vorkommnis. Besonders die beiden äußeren Glieder, die dem Druck des Amnion mehr wie die anderen ausgesetzt sind, sind häufig verdoppelt. Oft besteht das abgetrennte Stück nur aus einem Hautanhängsel und sitzt dann meist gestielt neben dem Daumen, der großen Zehe, dem kleinen Finger und der kleinen Zehe. Ist die Spaltung eine tiefere, so finden sich

Knochen in dem überzähligen Gliede, die dann entweder ganz lose in demselben liegen oder fest mit benachbartem Knochen verwachsen sind oder durch eine Gelenkfläche mit demselben in Verbindung stehen. Bei tieferen Spaltungen pflegt auch eine Vermehrung der Handwurzelknochen vorzukommen. Die Spaltung der 3 mittleren Finger ist viel seltener. Hände mit 10 Fingern, Füße mit 10 Zehen sind nur in ganz seltenen Fällen beobachtet worden. Je mehr Finger verdoppelt sind, desto tiefer geht die Spaltung. Sind die Knochen verdoppelt, so pflegen Muskeln, Sehnen, Nerven und Gefäße ebenfalls doppelt angelegt zu sein. Die Finger sind dann dabei zum Teil gebrauchsfähig.

Häufig findet man auch eine Vermehrung der Finger und Zehen zusammen mit Verwachsungen der Glieder untereinander durch Schwimmhäute. Die reine Syndaktylie, das ist die Verschmelzung zweier Nachbarfinger, betrifft meist den 4. und 5. Finger. Diese Verwachsung betrifft nach K ü m m e l am häufigsten an der Hand den III. und IV., IV. und V. oder III.—V. Finger. Seltener sind Zeige- und Mittelfinger oder die ganzen 4 ulnaren Finger mit einander verwachsen. Sind alle Finger mit einander verschmolzen, so pflegt die Verwachsung eine sehr innige zu sein. Die Ausbildung der Finger ist eine sehr unvollkommene, und die Hand bzw. der Fuß bilden dann einen Klumpen mit wenig charakteristischer Form. Die Festigkeit dieser Verwachsungen ist eine sehr große und man unterscheidet eine Syndaktylia cutanea, fibrosa und ossea. Bei der letzteren Form sind auch vielfach die Nägel zu einem Ganzen verschmolzen, und oft erkennt man noch Spuren der Trennung durch eine Furche oder einen Kamm angelegt. Die Verwachsung der Finger erstreckt sich auf die ganze Länge derselben oder auf einzelne kleinere Abschnitte. An der Endphalanx ist die Verwachsung weit inniger als an den proximalen Enden. Sie ist hier häufiger eine knöcherne oder fibröse, während sie an der Basis nur häutig erscheint. Nicht selten ist auch die Kombination von Syndaktylie mit einer Vermehrung der Finger, der sog. Polydaktylie. Meist finden sich an den betr. Händen oder Füßen symmetrisch 6 Finger bzw. 6 Zehen.

Von den besprochenen Gruppen außerordentlich verschieden im Aussehen, ihr aber sonst ziemlich nahestehend ist die Gruppe der Randdefekte an Hand und Fuß. Diese Mißbildungen bilden einen Teil des Befundes bei der großen Mehrzahl der Fälle von typischem Strahlendefekt. Ziemlich selten sind die reinen Formen, d. h. solche ohne Defektbildung des proximalen Extremitätenteiles. K ü m m e l fand eine Reihe von Daumendefekten, bei denen der Metacarpus und die Phalangen, in vielen Fällen auch ein oder mehrere Carpalia fehlten.

Sehr häufig ist das Fehlen größerer oder kleinerer Abschnitte vom peripheren Ende der Extremitäten. Diese Mißbildung kann in verschiedener Form auftreten: Entweder ist das betr. Fingerglied wie abgeschnitten amputiert, oder aber es findet sich dort, wo das gut ausgebildete Fingerglied aufhört, noch ein meist kümmerliches Rudiment des peripheren Anteils. Für beide Formen nehmen die Autoren eine „intrauterine spontane Amputation“ als Ursache an. Wie im einzelnen Falle jedoch der Verlust eines Endstückes, einer Finger- oder Zehenspitze erfolgt ist, läßt sich bei den meisten Fällen wohl kaum mehr recht unterscheiden, namentlich dann nicht mehr, wenn man das betr. Individuum erst längere Zeit post partum zu Gesicht bekommt. Als notwendige Maßnahme gilt eine zur Erkennung frühzeitige Beobachtung. Um eine Berechtigung zu haben, eine intrauterine Amputation in einem gegebenen Falle anzunehmen, hat sich als Regel ergeben, wenigstens eine Narbe an dem betr. Endstück nachzuweisen. Eine Narbe darf man allerdings dann nicht erwarten, wenn die Abschnürung schon sehr früh, etwa in der 4.—6. Woche der Entwicklung, erfolgt ist. Im allgemeinen hinterlassen ja derartige Abschnürungen, die absolut aseptisch heilen, wenige, winzig kleine oder fast gar keine Vernarbungsmerkmale.

Als letzte Art der Mißbildungen sei noch erwähnt das vollständige Fehlen von Gliedern. Vollständiger Mangel aller Zehen und Finger kommt nach F ö r s t e r fast nie vor, wohl aber partieller Mangel. Der letztere kann zuweilen über alle 4 Extremitäten ausgedehnt sein. Sehr häufig sind nur die beiden oberen oder die beiden unteren

Extremitäten betroffen. Es fehlen oft 4, 3, 2 oder nur 1 Finger oder Zehe. Der Defekt erstreckt sich bald nur auf die Phalangen, bald nur auf einzelne Carpal- oder Tarsalknochen, häufig gleichzeitig auch auf die Mittelknochen. Auch Reduzierung von 1—2 Phalangen auf ein kurzes unförmliches Fragment kommen vor. Lange bezeichnet das Fehlen eines ganzen Fingers als *Ectrodaktylie*. Abnorme Kleinheit der Finger, an das embryonale Stadium erinnernd und häufig mit Defekt der Vorderarm- oder Unterschenkelknochen einhergehend, nennt er *Perodaktylie*.

Im Weiteren interessiert nun die Frage, wie oft Mißbildungen überhaupt im Leben angetroffen werden. Förster sagt dazu: „Wenn auch im allgemeinen Mißbildungen zu den selteneren Veränderungen gehören, so ist die Häufigkeit der einzelnen Klassen, besonders der geringeren Grade größer. Statistische Zusammenstellungen, je nachdem sie von Kranken oder von Sektionen entnommen sind, kennzeichnen sich etwa also: Nach Riecke (Kannstats Jahresbericht für 1840) kommt in Württemberg auf 4618 Geburten 1 Monstrum. Nach St. Hilaire: In Paris auf 3000 Geburten 1 Monstrosität. Nach Zusammenstellungen von Adam (Monthly Journ. March and Mai 1854) Canst. Jahresbericht für 1854; IV. 1) aus Wien und Paris ist in Wien das Verhältniß zwischen Geburten und Mißbildungen wie 341:1, in Paris wie 176:1. Nach der Statistik Sickels (Schmidt's Jahrbuch Bd. 88 S. 116) kamen auf 12 689 Geburten 27 Mißbildungen. Das Verhältniß ist also wie 470:1“. Nach einer Zusammenstellung, die Förster selbst aus den Berichten der Kliniken und Gebärhäuser in Prag, Emden, Berlin, Breslau, Christiania, Göttingen, Stockholm und Stuttgart entnahm, kamen auf 8386 Geburten 60 Mißbildungen. Das Verhältniß wäre hier wie 139:1. Die pathologische Sammlung in Würzburg zählt unter 4109 Präparaten 208 Mißbildungen von Menschen. Das Verhältniß läge demnach wie 20:1. Aus allen diesen Angaben geht hervor, wie sehr die Zahlen noch schwanken und daß zur festen Bestimmung der Häufigkeit der Mißbildungen noch weitere, nach einem gleichmäßigen Plan angelegte Zusammenstellungen gehören und sich bis jetzt noch keine festen Zahlen aufstellen lassen.

Haller beobachtete Mißbildungen mit ziemlicher Gewißheit an weiblichen Embryonen mehr als an männlichen. Andere Autoren wie Meckel, Otto, Tiedemann und St. Hilaire berichten Aehnliches.

Hieraus resultiert die offene Frage: „Was geschieht nun mit diesen mißbildeten Wesen?“ oder, besser gesagt, „inwieweit kann ihnen geholfen werden?“. Von vornherein sei bemerkt, daß Mißbildungen der Extremitäten nicht lebensbedrohlich für ihre Träger sind. Anders liegen die Dinge, wenn als Begleiterscheinungen noch Mißbildungen des Gehirn und Rückenmark oder der Nieren oder des Herzens hinzutreten. Kümme l glaubt, daß eine große Anzahl mißbildeter Individuen irgend eine ungünstige Prädisposition mit auf die Welt brächten, die ihre Lebensdauer stark beeinträchtigt. Wenigstens findet man oft die Angabe, daß der betr. Säugling ohne erkennbare weitere Ursache frühzeitig zu Grunde ging. Im allgemeinen schien es ihm, als ob die nur an den Endabschnitten der Extremitäten mißbildeten Individuen auf eine längere Lebensdauer rechnen dürften, als die, bei denen die beiden proximalen Abschnitte der Extremitäten beteiligt sind. Sehr mannigfach sind die Störungen, welche die einzelnen Mißbildungen bei überlebenden Individuen zur Folge haben. Diese erfordern oft gar keine, oft sehr verschiedenartige chirurgische Eingriffe. Am meisten sind Eingriffe geboten bei den *Digiti bifidi* und bei der *Syndaktylie*. Da bei Bildung der *Digiti bifidi* die Gabeläste winklig zu ihrem proximalen Nachbarstück stehen, so resultiert nach Entfernung des einen stets eine Knickung der Fingerachse nach außen oder innen. Diese Knickung ist funktionsstörend, besonders weil sie vielfach den Daumen betrifft. So wird oftmals orthopädische Nachbehandlung erforderlich sein. Um einen guten kosmetischen und funktionellen Erfolg zu erzielen, verfährt man nach Bilhaut's Vorschlag so, daß beide Stücke an den benachbarten Rändern durch einen V- oder Y-förmigen Schnitt, dessen Schenkel mitten durch die beiden Nägel gehen, angefrischt werden. Beide Stücke werden dann, eventuell nach Ablösung der Nägel unter genauer Adaptierung der beiden Nagelbetten aneinander genäht. Mit der Operation der *Syndaktylie* haben sich zahlreiche Chirurgen befaßt.

Die älteste und einfachste Methode wird dem Celsus zugeschrieben. Sie besteht in der einfachen longitudinalen Durchschneidung der Hautbrücke mit dem Messer. Damit die Verwachsung nicht rezidiviert, wurden von zahlreichen Chirurgen alle Kunstgriffe bei der Nachbehandlung angewandt, wie z. B. Verband auf eine Spreizschiene, Umwicklung mit Pflasterstreifen, Einlagen eines Fadens, der an einer Art Armband befestigt, vom Handgelenk über die Fingerkommissur herüberging. Schließlich wurde immer wiederholte Aetzung der Commissurstelle oder immer wiederholte Inzisionen in dieselbe angewandt. Die zweite ältere Methode, von Zeller angegeben, beabsichtigt, den Commissurwinkel von vornherein mit möglichst normaler Haut zu bekleiden. Er bildete ein dorsales dreieckiges Lappchen, das vom 1. Interphalangealgelenk (Spitze) bis zum Commissurwinkel (Basis) reichte und nähte dessen Spitze an der Volarseite an. Hier und da wurde der Lappen nekrotisch, besonders bei der zarten Kinderhaut. Originell ist die Methode von Decés, der bei breiter Commissur aus ihr einen langen Streifen durch zwei parallele Longitudinalschnitte (neben einer Pinzette) bildet. Dieser soll durch Narbenreaktionen einen dauernden Commissurwinkel bilden. Nach Velpeau soll man die Wundwinkel direkt nähen. Pitha und Morel-Lavallés bildeten zwei Lappen vom Dorsum und der Vola, beide mit proximaler Basis und nähten sie im Winkel der Commissur zusammen. Kompliziertere Operationsmethoden kommen in diesen Fällen, wo es sich um kleine Kinder handelt, nie zur Anwendung und dürften höchstens bei Erwachsenen am Platze sein. Im allgemeinen dürfte die einfache, eventuell nicht ganz vollständige Naht dasselbe erreichen. Bei knöcherner Syndaktylie wird eine Operation meistens widerraten. Syndaktylie an den Füßen wird man überhaupt in Ruhe lassen, weil sie da kaum störend wirkt und ein eventueller Operationsmißerfolg oder eine Narbenkontraktur nur noch mehr Schaden brächte.

Bevor ich nun einen sehr seltenen Fall von multiplen Mißbildungen, seither noch nicht beschrieben, schildere, möchte ich einige interessante verwandte Fälle aus der älteren und neueren Literatur bringen: Hildemann beschreibt 1882 einen zwölfjährigen Jungen, bei dem an der

linken Hand am 4. Finger die 3. Phalange fehlte: (Inaug. Diss. Kiel 1882), Parker im gleichen Jahr bei einem zweijährigen das Fehlen des Radius und Daumens bei Vorhandensein von 5 dreigliedrigen Fingern. Füße beiderseits 6 Zehen und 6 Metatarsalknochen (London 1882 Vol. XXXIII). Schrakamp beschreibt ein 10 Jahre altes Mädchen, bei dem an beiden Füßen die große Zehe mit ihren Metatarsi fehlt. An der linken Hand fehlen Zeige- und Mittelfinger, sowie der Metacarpalknochen vom Zeigefinger. Metacarpus 3 mit Metacarpus 4 verschmolzen. Charon untersuchte ein neugeborenes Mädchen, dessen rechter Fuß sich direkt an das Becken ansetzte. Tibia und Femur links rudimentär. Nur 4 Zehen beiderseits; die kleine Zehe nicht vorhanden. Linke Hand wies Syndaktylie des Zeige- und Mittelfingers auf. Der 4. und 5. Finger fehlten. Rechte Hand war normal. Crommelin schildert einen Knaben, dem beide Arme gänzlich fehlten. Untere Extremitäten: beiderseits nur Tibia und Fuß mit je 3 Zehen vorhanden. Friedleben nennt einen Fall, bei dem die oberen Extremitäten normal sind bis auf die rechte Hand, die nur 3 Finger hat. Hohl veröffentlicht einen Fall folgender Art: 20 Wochen altes Kind. Links: sehr dünne Tibia. Fehlen der Patella und Fibula. Sprung und Fersenbein mit einander verschmolzen. Nur 4 Zehen am linken Fuß. Rechts: Kurzer Femur mit sehr dünner Tibia im Zusammenhang. Fehlen der Fibula. Nur 2 Fußzehen vorhanden. Obere Extremität rechts: Fehlen der Ulna und dreier Finger. Kümme! beschreibt einen noch sehr interessanten Fall: Ein 24jähriger Mann hat ein linkes rudimentäres Bein. I. und II. Metatarsus kräftig, III. gabelt sich und gibt einen dünnen Zweig zur Basis der 4. Zehe ab. 1. und 2. Zehe kräftig, 3. und 4. Zehe verwachsen. H. Stieve veröffentlicht einen Fall von congenitalem Mangel zweier Zehen am rechten Fuß, verbunden mit Fehlen eines Keilbeins und des Kahnbeins. Außerdem findet sich dabei Verschmelzung des Sprung- und Fersenbeins sowie eine Verkürzung des Ober- und Unterschenkels. Strassmann veröffentlicht 1894 im Archiv für Gynäkologie folgenden Fall, der namhafte amniotische Verstümmelungen aufweist: Frau D., aus gesunder Familie, in der noch nie Mißbildungen beobachtet wurden. An der

linken Hand sind der 4. und 5. Finger in der Mittelphalange amputiert. Die Stümpfe der Finger sind oben zusammengewachsen. Zwischen beiden Fingern kann man eine Sonde hindurchführen. An der Mittelphalange des 3. Fingers bemerkt man eine Einschnürung, ebenso an den Grundphalangen des Zeigefingers. Zwischen Zeigefinger und Mittelfinger findet sich eine leichte Verwachsung. An der rechten Hand sind die Verstümmelungen noch ausgeprägter. Man sieht statt richtiger Finger nur noch knollenartige, fleischige kurze Stümpfe, die untereinander verwachsen sind, zusammengedrängt dastehen und hier und da Andeutungen eines Nagelgliedes oder Nagelrudimente aufweisen. Trotzdem kann die Patientin damit schreiben. Am rechten Fuß fehlt je das letzte Glied der 2. und 4. Zehe, während an der 3. sich nur eine seichte Schnürfurche findet. Der linke Fuß zeigt eine kleine ektodermale Verwachsung, ein sog. foeto-foetales Bändchen, das die 2. und 3. Zehe mit einander verbindet, dicht unterhalb der Nägel sitzend.

Nunmehr soll ein typischer Fall von Spalthand und Spaltfuß näher beschrieben werden: Es handelt sich um die 12jährige Schülerin A. T. aus B., 1,32 m groß, ein körperlich und geistig leidlich entwickeltes Mädchen (siehe Bild 1, 2, 3).

Aus der Familienanamnese: Vater und Mutter des Kindes sind nicht blutsverwandt, auch von den Großeltern beiderseits weiß man von Verwandtschaft unter einander nichts. Niemand von den sonstigen Angehörigen des Kindes kann angeben, irgend etwas von Mißbildungen in der Verwandtschaft je gesehen zu haben.

Befund: Eine nähere Untersuchung ergab klinisch Folgendes:

Augen: reagieren auf Licht und Konvergens.

Linkes Auge: Strabismus convergens.

Mund und Rachen: Rachitische und cariöse Zähne. Tonsillotomie beiderseits.

Herz und Lunge: o. B.

Reflexe: alle intakt.

Abdomen: weich, nicht druckempfindlich, keine Resistenzen.

Obere Extremitäten : A) Rechte Hand : An der rechten Hand fehlt am Daumen die 1. und 2. Phalanx. Radialwärts findet man ein kleines, rudimentäres Anhängsel, einer kleinen Daumenspitze ähnlich. 2. und 3. Finger fehlen. Nur die beiden jeweiligen Metacarpalia sind vorhanden. Der 4. Finger ist im Metacarpale schlecht beweglich und nimmt eine radialwärts zeigende Richtung ein. Der 5. Finger ist ganz vorhanden und frei in allen Gelenken beweglich. — B) Linke Hand : Daumen vorhanden, mit der Endphalanx ulnarwärts schauend. 2. Finger : Nur Metacarpale vorhanden, gut tastbar. Der 3. Finger fehlt. Der 4. Finger ist ganz vorhanden, jedoch sind 2. und 3. Phalanx stark radialwärts gebeugt. Von seinem Metacarpale bis zur 2. Phalanx fühlt man eine abnorm starke Verdickung, die sich nach dem Fingerende zu verjüngt. Der 5. Finger ist normal entwickelt und ebenfalls in allen Gelenken frei beweglich.

Das röntgenologische Bild ergibt hierzu folgendes : An beiden Händen sieht man gut ausgebildete Unterarm- und Handwurzelknochen (siehe Bild 4).

Rechte Hand : Das Metacarpale des Daumens erscheint am distalen Ende gabelförmig geteilt. Als Verlängerung der radialen Abzweigung erkennt man ein kleines, viel dünneres Knochenstück, das man wohl als verdrängte Endphalanx des Daumens ansprechen darf. Vom 2. und 3. Finger sieht man die wohl ausgebildeten Metacarpalia, jedoch das 2. dünner als die übrigen. Der 4. Finger hat gleich dem 2. und 3. ein Metacarpale. Dieses ist jedoch wie das Metacarpale des Daumens etwas gekrümmt und in seiner gesamten Wachstumsrichtung ulnarwärts geneigt. Die 1. Phalanx ist verkürzt und steht zu ihrem Metacarpale in einem nach der radialen Seite offenen Winkel von ungefähr 110° . Sie zeigt an der gleichen Seite fast in ihrer ganzen Länge eine Synostose mit einem nahezu quergestellten Knochenstück, das bis zum distalen Ende des Metacarpale des 3. Fingers reicht. Besagtes Knochenstück ist zweifellos als die verdrängte 1. Phalanx des 3. Fingers anzusprechen. 2. und Endphalanx des 4. Fingers liegen ungefähr in gleicher Richtung wie die 1. Phalanx. Die Endphalanx erscheint etwas verkümmert. Der 5. Finger ist normal. Linke Hand : (siehe Bild 5). Metacarpale des Daumens

und 1. Phalanx vorhanden und ohne Besonderheiten. Seine Endphalanx steht fast in einem Winkel von 90° im Verhältnis zur 1. Phalanx, ulnarwärts zeigend. Das 2. Metacarpale ist gut entwickelt. Es fehlen ihm sämtliche Phalangen. Das 3., 4. und 5. Metacarpale zeigen ebenfalls normalen Bau. Die 1. Phalanx des 3. Fingers ist ulnarwärts geneigt. 2. und Endphalanx fehlen. Die 1. Phalanx des 4. Fingers ist etwas klein, verdickt und zeigt ebenfalls ulnare Abweichung, die nicht sehr stark ausgeprägt ist. Die zugehörige 2. und Endphalanx von ungefährr normaler Stärke stehen zu ihr fast rechtwinklig, wenn auch radialwärts abgebogen. In diesen Winkel hinein schiebt sich, fast parallel dem einen Schenkel die 1. Phalanx des 3. Fingers. Schon rein äußerlich betrachtet, erweist sich diese Partie abnorm verbreitert. Der Röntgenbefund bringt hier den nötigen Aufschluß. In einer gemeinsamen Muskel- und Hautumhüllung liegen vom 3. und 4. Finger die 1. Phalanx und vom 3. die beiden Endglieder. Dieser Befund spricht für das Vorhandensein einer muskulären und häutigen Syndaktylie. Beim 5. Finger findet man normale Verhältnisse, ausgenommen eine kaum merkliche ulnare Abduktion, die durch die Verschiebung des 4. Fingers bedingt ist. Untere Extremität: (siehe Bild 2 und 3): Beide Unterschenkel sind normal entwickelt. Auch beide Füße zeigen äußerlich betrachtet das gleiche Bild. Die große Zehe gleicht einem nach außen abgebogenen Haken und zwar in der Weise, daß das Endglied am meisten daran beteiligt ist. Die übrigen Zehen sind nicht einzeln ausgebildet. An ihrer Stelle findet man ein massives Gebilde, an dessen äußeren Ende sich ein mit Nagel versehenes zehenartiges Stück anfügt.

Röntgenologisch (siehe Bild 6) läßt sich Folgendes feststellen: Naviculare und Cuboid sind vorhanden. Cuneiforme 1 ist ebenfalls an beiden Füßen gut ausgebildet. Man erkennt deutlich, daß Cuneiforme 1 einem kleineren, dreieckähnlichen Knochen teilweise medial überlagert. Dieser kleine Knochen ist sicher als Cuneiforme 2 zu betrachten. Metatarsale 1 ist gut entwickelt und biegt etwas medial ab. Phalanx 1 und 2 sind vorhanden. Phalanx 1 biegt lateral ab und Phalanx 2 steht zu 1 fast in rechtem Winkel. Von den übrigen Knochen sind nur noch 2 Metatarsalknochen und die zu dem einen ge-

hörigen Phalangen zu erkennen. Man findet folgende Verteilung: Auf dem auf Cuneiforme 3 zu erkennenden Knochenstück reitet das eine Metatarsale und biegt leicht lateralwärts ab. An das Cuboid schließt sich der letzte Metatarsalknochen an, wobei die letzte Phalanx schwach medialwärts abgeknickt erscheint.

Ein eigenartiges Vorkommnis ist es, daß in derselben Familie genau dieselbe Mißbildung bei dem 7 Jahre jüngeren Brüderchen sich vorfindet. Dieses Kind ist gleichfalls körperlich und geistig gut entwickelt (siehe Bild 7 und 8). Die Mißbildung seiner Hände entspricht genau derjenigen des Mädchens mit Ausnahme, daß der Daumen der rechten Hand genau dem der linken Hand gleicht, während der rechte Daumen an der Hand des Mädchens vollkommen fehlt und dafür radialwärts das oben beschriebene rudimentäre Anhängsel sich findet.

Der rechte Fuß des Knaben bietet genau das gleiche Bild wie der des Mädchens. Eine kleine Abweichung hat sein linker Fuß insofern, als bei ihm an der großen Zehe das Endglied fehlt.

Es ist mir nun noch möglich, einen 3. Fall von Spalthand und Spaltfuß anzuführen, der kurz vor Abschluß der Arbeit hier auftauchte. Es handelt sich um den 24jährigen B aus dem Kreis Bonn-Land, der auf seinen Wanderfahrten auch in die orthopädische Klinik kam (siehe Bild 9). Bei der näheren Untersuchung gab er an, er könne sich nicht erinnern, daß irgendwie in seiner näheren oder entfernteren Verwandtschaft ein ähnliches oder gleiches Leiden bestanden hätte. Rein äußerlich betrachtet hat dieser Fall mit den beiden oben beschriebenen große Aehnlichkeit.

Befund: Seine Ober- und Unterarme sind richtig ausgebildet, während die Hände mehr das Aussehen von Greifzangen haben (siehe Bild 10). An der rechten Hand bildet der Daumen mit dem 4. und 5. Finger, die beide häutig zusammengewachsen und mit 2 dicht nebeneinander stehenden Nägeln versehen sind, die typische Greifzange. Von den übrigen Fingern ist keine Anlage oder ein Rest zu fühlen. Seine linke Hand bietet ein etwas verändertes Bild: Während der Daumen mit dem 4. und 5. Finger äußerlich betrachtet

in gleichem Verhältnis steht, wie bei der rechten Hand, so fühlt man doch deutlich Rudimente bzw. Teilanlagen des 2. und 3. Fingers. Die Füße gleichen im großen und ganzen denen der beiden oben erwähnten Fälle. Eine ganz besondere Breite weist der linke Fuß auf, welcher Umstand auch dem Patienten Beschwerden beim Gehen macht.

Das Röntgenbild (siehe Bild 11 und 12) erklärt die ganzen Deformitäten folgendermaßen :

Ober- und Unterarm beiderseits normal entwickelt. Handwurzelknochen rechts wie links vollständig vorhanden, nur in ihrer Anordnung gegen einander dichter zusammengedrückt.

Rechte Hand : Die Knochen des Daumens sind vollständig vorhanden. Phalanx 1 steht auf dem Metacarpale fast senkrecht, und Phalanx 2 bildet mit Phalanx 1 einen stumpfen Winkel. Dann erkennt man noch 2 Metacarpalia, die dicht zusammenliegen ; an sie schließen sich die zugehörigen Phalangen an. Die Grundphalangen überkreuzen sich ; zu ihnen liegen im rechten Winkel die Phalangen 2 und 3.

Linke Hand : Der Daumen entspricht fast in seiner ganzen Anlage dem der rechten Hand. Die Metacarpalia des 2.—5. Fingers sind alle angelegt, jedoch in ihrer Ausbildung von einander verschieden. Metacarpale 2 zeigt proximal eine ziemlich breite Fläche, um sich distal zu verjüngen. Es gleicht einer kleinen umgestülpten Keule. Eine bessere Ausbildung weist das Metacarpale des folgenden Fingers auf : 4 und 5 sind vollständig ausgebildet. Die Grundphalanx des 2. Fingers fehlt vollkommen. Am distalen Ende des 3. Metacarpale erscheint ein Knochenstück aufgepfropft, das man wohl als rudimentären Knochenkern der 3. Grundphalanx ansprechen kann. 4 und 5 überkreuzen sich wie an der rechten Hand. Von der einen Grundphalanx erkennt man ein ziemlich breites Knochenstück, das im rechten Winkel zu ihr steht und das man wohl als verwachsene Phalangen des 4. und 5. Fingers bezeichnen darf. Daran schließt sich ein pyramidenförmiges Knochenstück mit einem Loch in der Mitte als Endphalanx an.

Untere Extremität : (siehe Bild 13 und 14) : Talus und Calcaneus an beiden Füßen normal entwickelt. An den Talus schließt sich ein dem Naviculare entsprechendes Knochenstück an ; diesem folgen 2 enganliegende Knochenschatten, wohl Cuneiforme 1 und 2. Hierauf ein Metatarsale, dem sich im spitzen Winkel ein ziemlich langes, schmales Knochenstück anlehnt. Vor dem Calcaneus und neben dem Naviculare liegt ein dem Cuboid entsprechendes Knochenstück. Diesem folgt in seitlicher Abbiegung ein Metacarpale. In einer seitlichen Aushöhlung liegt diesem und dem als Cuboid beschriebenen Knochenstück ein weiterer Schatten an. Dies dürfte vielleicht ein verlagertes Cuneiforme sein. An das Metacarpale schließen sich in etwas stumpfwinkliger Abbiegung noch 2 kleinere und dünnere Knochen als schwache und unentwickelte Phalangen an. Im übrigen sind die Verhältnisse rechts wie links die gleichen.

Zum Schluß sei noch kurz ein Wort gesagt über die therapeutische Seite unserer drei beschriebenen Fälle. Bei diesen wird man wohl die mißbildeten Füße, soweit nicht beim Gehen stark verkrümmte Zehen heftige Beschwerden durch Druck in den Schuhen verursachen, mit irgendwelchen chirurgischen Eingriffen weitgehendst schonen. In den meisten Fällen gestatten die Spaltfüße noch ein leidliches Gehen. Zehen, die irgendwie das Gehen arg behindern, kann man im äußersten Falle exartikulieren. Im übrigen wird man durch gutes, geeignetes orthopädisches Schuhwerk das Gehen dieser Patienten wesentlich erleichtern können.

Was die Hände bei den angegebenen Fällen anlangt, so wird man hier ebenfalls nicht viel chirurgisch ausrichten können, denn in den meisten Fällen zeigen durchtrennte, syndaktylierte Finger wenig Neigung zur Dauerheilung. Das Hauptbestreben hinsichtlich der Hände wird auch hier sein, alle Bewegungen und Arbeiten, die mit diesen Händen verrichtet werden können, zu erhalten und weiter auszubauen (siehe Bild 15), um auf solche Weise die mit Deformitäten Behafteten zu erwerbsfähigen Mitgliedern der menschlichen Gesellschaft zu machen. (Ausbildung in Krüppelheimen und ähnlichen orthopädischen Instituten.)

Literatur.

- Archiv für klinische Chirurgie (Langenbeck) 1894 Bd. 48.
- Ahlfeld, F.: Die Mißbildungen des Menschen.
Leipzig 1880.
- Blenke, Aug.: Ueber kongenitalen Femurdefekt. Z. f.
orthopäd. Chirurgie. 1901 Bd. 9.
- Förster, Aug.: Die Mißbildungen des Menschen.
Jena 1861.
- Haudek, Max: Ueber kongenitalen Defekt der Fibula
usw. Z. f. orthopäd. Chirurgie. 1896. IV.
- Hertwig, O.: Elemente der Entwicklungsgeschichte.
Jena 1915.
- Hoffa, A.: Lehrbuch der orthopädischen Chirurgie.
Stuttgart 1920 Band I und II.
- Joachimsthal, G.: Ueber angeborenen totalen Defekt der
Tibia. Z. f. orthopäd. Chirurgie. 1894. III.
- Kümmel, W.: Mißbildungen der Extremitäten durch
Verwachsung, Defekt und Ueberzahl. Cassel 1895.
- Lange, Fr.: Lehrbuch der Orthopädie. Jena 1914.
- Schwalbe, E.: Die Morphologie der Mißbildungen des
Menschen und der Tiere. Jena 1906 Band I.
- Stieve, H.: Angeborener Zehenmangel beim Menschen.
Aus: Gegenbaur's Morpholog. Jahrbuch 1923 Bd. 52.
- Straßmann, P.: Ueber Mißbildungen. a) über amniotische
Verwachsungen; aus Archiv für Gynäkologie 1894.
Band 47.
- Theatrum Europaeum, herausgegeben von Joh. Avelinus.
Bd. 1—6.

Lebenslauf.

Ich, Gustav Schneider, bin geboren am 17. 1. 1898 zu Salmünster (Hessen-Nassau) als Sohn des Kaufmanns E. H. Schneider, daselbst. Vom 6. bis 12. Lebensjahr besuchte ich die dortigen Volksschule. Dann kam ich auf das Gymnasium zu Fulda. Im November 1916 wurde ich zum Heeresdienst einberufen und mußte ins Feld. Dort verwundet, kam ich nach der Heimat und begann nach völliger Gesundung im Sommer-Semester 1919 in Würzburg Medizin zu studieren. Dortselbst bestand ich auch mein Physikum und ging zu den klinischen Semestern nach Frankfurt a. M. und dann nach Heidelberg, wo ich im Frühjahr 1926 das medizinische Staats-Examen bestand.

* *
*

Am Schlusse meiner Arbeit ist es mir eine angenehme Pflicht, Herrn Professor Dr. Ritter von Baeyer für die Ueberlassung des Themas und für die freundliche Unterstützung bei der Ausführung der dazu gehörigen Röntgenbilder meinen verbindlichsten Dank abzustatten.

